

Quality of life and health status in sarcoidosis

Citation for published version (APA):

Wirnsberger, R. (1999). *Quality of life and health status in sarcoidosis*. [Doctoral Thesis, Maastricht University]. <https://doi.org/10.26481/dis.19990114rw>

Document status and date:

Published: 01/01/1999

DOI:

[10.26481/dis.19990114rw](https://doi.org/10.26481/dis.19990114rw)

Document Version:

Publisher's PDF, also known as Version of record

Please check the document version of this publication:

- A submitted manuscript is the version of the article upon submission and before peer-review. There can be important differences between the submitted version and the official published version of record. People interested in the research are advised to contact the author for the final version of the publication, or visit the DOI to the publisher's website.
- The final author version and the galley proof are versions of the publication after peer review.
- The final published version features the final layout of the paper including the volume, issue and page numbers.

[Link to publication](#)

General rights

Copyright and moral rights for the publications made accessible in the public portal are retained by the authors and/or other copyright owners and it is a condition of accessing publications that users recognise and abide by the legal requirements associated with these rights.

- Users may download and print one copy of any publication from the public portal for the purpose of private study or research.
- You may not further distribute the material or use it for any profit-making activity or commercial gain
- You may freely distribute the URL identifying the publication in the public portal.

If the publication is distributed under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license above, please follow below link for the End User Agreement:

www.umlib.nl/taverne-license

Take down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us at:

repository@maastrichtuniversity.nl

providing details and we will investigate your claim.

Chapter 10

Summary

Samenvatting

Zusammenfassung

SUMMARY

Sarcoidosis or Besnier /Boeck's disease is a disorder that can involve virtually any organ of the body. Most frequently it affects the lungs, lymph nodes, skin, and eyes. The histopathological hallmark of sarcoidosis is the non-caseating granuloma, which is found in the organs involved. A granuloma is a rounded structure, which includes a concentration of histiocytes and a variable amount of lymphocytes. The diagnostic procedure of sarcoidosis includes lung radiographs, blood and lung function tests, bronchoalveolar lavage and - when necessary- biopsies. Although the disease has been known for more than 100 years, the cause is still unknown. Therefore, to date, no causal therapy for sarcoidosis is known. When the lung function decreases rapidly, when the eyes, the heart, or the nervous system are affected, or when hypercalcaemia has developed, then treatment with corticosteroids (mostly prednisone) is advised.

The presentation of sarcoidosis is highly variable and the course of the disease is unpredictable. Patients with a sudden onset of the disease are more likely to have a spontaneous remission, whereas in patients with an insidious onset, a chronic course is more probable. The disease can be asymptomatic and accidentally, or not at all, discovered. Symptomatic patients may consult their physician because of symptoms related to the chest such as dyspnea, coughing, and chest pain. Patients may also suffer from nonspecific symptoms such as fatigue, fever, weight loss and muscle pain.

Nonspecific symptoms, such as persistent fatigue, are a major problem for many sarcoidosis patients. These symptoms may remain even when radiographs of the lungs and lung function tests show only slight impairment or have returned to normal. Persistent fatigue may not be taken seriously or may be underestimated by the patient's physician, family, and/or at work. In a number of patients this could result in psychosocial problems.

In a survey among 1026 patient members of the Dutch Sarcoidosis Society fatigue appeared to be the most frequent symptom (chapter 3). Other frequently

reported symptoms were dyspnea, coughing, joint and muscle pain, as well as reduced exercise capacity and an increased need for sleep. Most of these patients suffered from a chronic course of the disease. Ninety-two percent of them had been ill for more than two years. Most of the symptoms persisted during the course of the disease. Moreover, about one third of the patients suffered from tension, strain, and/or depressive symptoms, which by the patients themselves were attributed to the ongoing disorder.

The impact of disease on patients' lives can be measured by quality of life (QOL) questionnaires. In the present study, QOL was assessed employing the World Health Organization Quality of Life assessment instrument (WHOQOL-100) (chapter 5). Sarcoidosis patients showed a lower overall QOL and general health, and suffered from more fatigue and sleeping problems than the healthy control group. This was shown not only in symptomatic sarcoidosis patients, but also in those who reported no actual symptoms at the time of the study. Moreover, patients with current symptoms had problems with their mobility, working capacity, and their activities of daily living compared to healthy control persons as well as asymptomatic sarcoidosis patients. Furthermore, the health status of sarcoidosis patients assessed by the Sickness Impact Profile (SIP), was impaired compared to the health status of healthy controls (chapter 4,7), especially in the areas sleep, ability to work, recreation, and social interactions. Furthermore, sarcoidosis patients with bodily symptoms suffered from more depressive symptoms than asymptomatic patients (chapter 4). Rheumatoid arthritis (RA), another chronic disorder, may present with similar symptoms as sarcoidosis, such as joint and muscle pain and fatigue. In about 5% of the patients studied in the survey among the patient members of the Dutch Sarcoidosis Society, a rheumatic disorder had initially been suggested. Between RA patients and symptomatic sarcoidosis patients no difference was found with regard to fatigue, sleeping problems and impairment of working capacity. However, RA patients suffered from more pain and were more impaired with respect to their mobility (chapter 6).

As fatigue appeared to be a persistent problem in many sarcoidosis patients, parameters to objectify this symptom are needed. Studies in patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD) have shown that the resting energy expenditure may be increased in these patients. In sarcoidosis patients who suffered from fatigue metabolic derangements were found. Furthermore, decreased respiratory muscle strength was found to be related to symptoms such as fatigue (chapter 7,8).

In conclusion, quality of life (QOL) appeared to be lower in sarcoidosis patients than in healthy persons. With respect to some aspects, QOL of sarcoidosis patients was comparable to the QOL of patients with rheumatoid arthritis. Fatigue was present in a large percentage of sarcoidosis patients. Moreover, sarcoidosis patients suffered from a number of other, often persistent, bodily symptoms. A considerable number of patients reported psychological problems, which were attributed to the disease by the patients. Lung function tests did not correlate well with QOL. However, the increased resting energy expenditure was related to fatigue. Considering the results of the present study, assessment of QOL should be included in the follow-up and care of sarcoidosis patients. For the individual patient it is crucial that symptoms, including fatigue are taken seriously. In the care of sarcoidosis patients a multi-disciplinary approach is recommended, including somatic as well as psychosocial aspects of this whimsical disorder.

SAMENVATTING

Sarcoïdose, ook wel de ziekte van Besnier/Boeck genoemd, is een aandoening, die zich overal in het lichaam kan manifesteren, met name in de longen, lymfeklieren, huid en ogen. Het histopathologische kenmerk van sarcoïdose is het voorkomen van niet-verkazende granulomen in de aangetaste organen. Een granuloom is een min of meer afgeronde structuur bestaande uit een ophoping van histiocyttaire cellen met een wisselende hoeveelheid van lymfocyttaire cellen. De diagnose wordt bevestigd met behulp van longfoto's, bloed- en longfunctieonderzoek, een bronchoalveolaire lavage (long-spoeling) en indien nodig een biopsie (het nemen van stukjes weefsel voor histopathologische analyse). Ondanks het feit dat sarcoïdose reeds meer dan 100 jaar geleden werd beschreven, is de oorzaak van de ziekte nog steeds onbekend. Er is daarom ook geen causale behandeling bekend. Als de longfunctie snel achteruit gaat of andere organen zoals ogen, hart of zenuwstelsel zijn aangetast, of het kalkgehalte in het bloed te hoog is geworden, wordt behandeling met corticosteroïden (meestal prednison) geadviseerd.

De presentatie van sarcoïdose wisselt sterk en het verloop is onvoorspelbaar. Treedt de ziekte plotseling op, dan is de kans groot dat het ziekteproces spontaan geneest. Is het begin echter sluipend, dan is het verloop dikwijls chronisch. De ziekte kan zonder klachten verlopen en dan toevallig of helemaal niet worden ontdekt. Patiënten met klachten melden zich bij de dokter wegens problemen welke mogelijk in verband staan met de longen, zoals kortademigheid, hoesten en/of pijnklachten op de borst. Ook kan er sprake zijn van meer algemene klachten, zoals moeheid, koorts, gewichtsverlies en/of spierpijn.

Aspecifieke klachten - zoals langdurige moeheid - vormen voor veel patiënten met sarcoïdose een groot probleem. Deze klachten kunnen blijven bestaan ondanks de gedeeltelijke of volledige verbetering van de bestaande

afwijkingen op de longfoto en de longfunctie. De aanhoudende moeheid wordt door de dokter, familie en/of op het werk dikwijls niet ernstig genomen of onderschat. Het niet erkennen van deze moeheidsklachten zou bij een aantal patiënten aanleiding kunnen zijn voor de ontwikkeling van psychosociale problemen.

In een enquête onder 1026 patiënten/leden van de Besnier Boeck/Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland (BBSBN) bleek moeheid de meest gerapporteerde klacht te zijn (hoofdstuk 3). Andere frequent genoemde klachten waren kortademigheid, hoesten, gewrichts- en spierpijn, alsmede een verlaagde inspanningscapaciteit en meer behoefte aan slaap. Bij de grote meerderheid van de respondenten was er sprake van een chronisch verloop van de ziekte. Tweënnegentig procent was al langer dan twee jaar ziek. De meeste van de gerapporteerde klachten bleken in de loop der tijd te blijven bestaan of verbeterden maar weinig. Daarnaast had ongeveer een derde van de patiënten last van spanning, stress en/of depressieve symptomen, die door de mensen zelf aan de ziekte werden toegeschreven.

De invloed van ziekte op het leven kan worden onderzocht met behulp van kwaliteit van leven vragenlijsten. Kwaliteit van leven werd met behulp van de World Health Organization Quality of Life assessment instrument (WHOQOL-100) gemeten (hoofdstuk 5). Sarcoïdose patiënten hadden een slechtere algemene kwaliteit van leven, minder energie, vaker moeheidsklachten en slaapproblemen vergeleken met de gezonde controlegroep. Ook patiënten, die aangegeven hadden dat zij op het tijdstip van het onderzoek geen klachten hadden, bleken een lagere kwaliteit van leven te hebben dan gezonde controlepersonen. Daarnaast waren de patiënten met actuele klachten beperkt in hun mobiliteit, werkvermogen en dagelijkse levensactiviteiten (ADL) vergeleken met zowel gezonde controlepersonen als asymptomatische patiënten. Verder bleek de gezondheidstoestand, gemeten met de Sickness Impact Profile (SIP), van sarcoïdosepatiënten slechter te zijn dan die van gezonde controlepersonen (hoofdstuk 4,7). Met name slaap, werk, recreatie en

sociale interacties werden door de ziekte negatief beïnvloed. Bij analyse van de depressieve symptomen bleken sarcoidosepatiënten met lichamelijke klachten vaker depressieve symptomen te hebben dan patiënten zonder klachten (hoofdstuk 4). Bij reumatoïde artritis (RA), een andere chronische ziekte, kunnen evenals bij sarcoïdose symptomen als moeheidsklachten en spier- en gewrichtspijn optreden. Bij ongeveer 5% van de sarcoïdosepatiënten, die aan de enquête van de BBSBN deelnamen, was oorspronkelijk een vorm van reuma gesuggereerd als oorzaak van de klachten. Tussen RA patiënten en sarcoïdosepatiënten met klachten werd geen verschil gevonden m.b.t. moeheidsklachten, slaapproblemen en vermindering van werkvermogen. Echter, RA patiënten hadden meer pijn en waren meer beperkt in hun mobiliteit (hoofdstuk 6).

Daar moeheid een consistente klacht is bij sarcoïdosepatiënten is gezocht naar parameters om die moeheid objectief te meten. Studies bij chronisch obstructief longlijden hebben uitgewezen dat het rustmetabolisme verhoogd kan zijn. Ook bij sarcoïdosepatiënten met actuele moeheidsklachten bleek dit het geval. Een verminderde kracht van de ademhalingsspieren bleek ook gerelateerd aan algemene symptomen, waaronder moeheid (hoofdstuk 7,8).

Samenvattend: de kwaliteit van leven van sarcoïdosepatiënten bleek lager te zijn dan die van gezonde personen en deels vergelijkbaar met die van patiënten met reumatoïde artritis. Moeheid is een veel voorkomende klacht bij sarcoïdosepatiënten. Daarnaast heeft een hoog percentage van de patiënten ook nog andere lichamelijke klachten, die vaak voor langere tijd bleken te blijven bestaan. Een aanzienlijk aantal patiënten rapporteerde psychische problemen. Door de patiënten zelf werden deze psychische problemen aan de sarcoïdose toegeschreven. Longfunctietesten bleken niet gerelateerd te zijn aan kwaliteit van leven. Het verhoogde rustmetabolisme was gerelateerd aan moeheid. Op grond van de bevindingen van dit onderzoek wordt aanbevolen om het meten van de kwaliteit van leven op te nemen als onderdeel bij de begeleiding van sarcoïdosepatiënten. Voor de individuele patiënt is het cruciaal dat de klachten

inclusief de blijvende moeheid serieus worden genomen. Bij de begeleiding van sarcoïdosepatiënten verdient een multi-disciplinaire aanpak - gericht op zowel de lichamelijke als de psychosociale aspecten van deze aandoening - de voorkeur. Alleen dan wordt optimaal aandacht geschonken aan de vele aspecten van deze grillige en vaak onvoorspelbaar verlopende aandoening.

ZUSAMMENFASSUNG

Sarkoidose, auch Morbus Besnier/Boeck genannt, ist eine Erkrankung, die sich überall im Körper manifestieren kann, bei der jedoch am häufigsten die Lungen, Lymphknoten, Haut und Augen betroffen sind. Das feingewebliche Merkmal sind Granulome, die in den befallenen Organen vorkommen. Hierbei handelt es sich um mehr oder weniger runde Strukturen, welche aus einer Ansammlung histiozytärer Zellen mit wechselndem Anteil von lymphozytären Zellen bestehen. Die Diagnose wird mit Hilfe von Lungenröntgen, Bluttests, Lungenfunktion, der bronchoalveolären Lavage (Lungenspülung) und, wenn nötig, Biopsien (Gewebeproben) gestellt.

Obwohl die Sarkoidose bereits vor mehr als 100 Jahren beschrieben wurde, ist die Ursache der Erkrankung noch immer unbekannt. Daher steht auch keine kausale Behandlung der Sarkoidose zur Verfügung. Bei schneller Verschlechterung der Lungenfunktion, Beteiligung von Augen, Herz oder Nervensystem, oder bei erhöhtem Kalziumspiegel im Blut, wird eine Behandlung mit Kortison (meist Prednison) empfohlen.

Die Präsentation der Sarkoidose variiert stark, und der Verlauf ist nicht vorhersagbar. Beginnt die Erkrankung akut, dann ist die Chance groß, daß eine spontane Besserung auftritt. Ist der Beginn der Krankheit jedoch schleichend, dann ist der Verlauf oft chronisch. Die Erkrankung kann symptomlos verlaufen und zufällig oder gar nicht entdeckt werden. Patienten mit Beschwerden gehen wegen Symptomen, die mit der Lunge zu tun haben können wie z.B. Husten, Atemnot und/oder Schmerzen im Brustkorb zum Arzt. Es können aber auch unspezifische Symptome wie z.B. Müdigkeit, Fieber, Gewichtsverlust und/oder Muskelschmerzen auftreten. Diese Allgemeinerscheinungen scheinen für viele Sarkoidosepatienten ein ernstes Problem zu sein. Diese Beschwerden können persistieren, obwohl Lungenröntgen und Lungenfunktion nur noch geringe Veränderungen aufweisen oder wieder normal sind. Wenn die

Müdigkeit dieser Menschen durch Arzt/Ärztin, Familie und/oder am Arbeitsplatz nicht ernst genommen oder unterschätzt werden, könnten zusätzlich zu den körperlichen Beschwerden psychosoziale Probleme entstehen.

Unsere Befragung von 1026 Sarkoidosepatienten, alle Mitglieder der Niederländischen Sarkoidosepatientenvereinigung, zeigte, daß Müdigkeit das am häufigsten genannte Symptom war (Kapitel 3). Außerdem gaben viele Patienten Husten, Kurzatmigkeit, Brustkorbschmerzen, Muskel- und Gelenksschmerzen, sowie schlechte Leistungsfähigkeit und vermehrtes Schlafbedürfnis an. Die Mehrheit dieser Patienten litt an einem chronischen Verlauf der Erkrankung; zweiundneunzig Prozent von ihnen waren schon länger als zwei Jahre krank. Die meisten der angegebenen Beschwerden waren über diesen Zeitraum unverändert geblieben oder nur geringfügig besser geworden. Außerdem gab etwa ein Drittel der Patienten psychische Symptome an, die von den Betroffenen selbst mit der Erkrankung in Zusammenhang gebracht wurden.

Die Auswirkungen von Krankheit auf das Leben von Patienten kann mittels Lebensqualitätsfragebögen ermittelt werden. In der vorliegenden Studie wurde die Lebensqualität mit Hilfe des 'World Health Organization Quality of Life assessment instrument' (WHOQOL-100), eines durch die Weltgesundheitsorganisation entwickelten Fragebogens gemessen (Kapitel 5). Sarkoidosepatienten hatten eine schlechtere allgemeine Lebensqualität, weniger Energie, mehr Müdigkeitsbeschwerden und Schlafprobleme als die gesunde Kontrollgruppe. Auch bei Patienten, die zum Zeitpunkt der Studie angegeben hatten, daß sie keine körperlichen Beschwerden hatten, war die Lebensqualität schlechter als die der gesunden Kontrollpersonen. Darüberhinaus waren Patienten mit aktuellen Beschwerden in ihrer Mobilität, ihrem Arbeitsvermögen und ihren täglichen Aktivitäten eingeschränkter als die gesunden Kontrollpersonen und die beschwerdefreien Sarkoidosepatienten. Auch der Gesundheitszustand der Sarkoidosepatienten, gemessen mit dem 'Sickness Impact Profile' (SIP), war

schlechter als der von Gesunden (Kapitel 4,7). Besonders Schlaf, Arbeit, Erholung, und soziale Interaktionen wurden durch die Erkrankung negativ beeinflusst. Bei der Evaluation von depressiven Symptomen von Sarkoidosepatienten, stellte sich heraus, daß Patienten mit körperlichen Beschwerden öfter depressive Symptome hatten als Patienten ohne körperlichen Beschwerden (Kapitel 4). Bei rheumatoider Arthritis, einer anderen chronischen Erkrankung, können, wie bei Sarkoidose, Symptome wie Müdigkeit, Gelenks- und Muskelschmerzen auftreten. Bei etwa 5% der Patienten der Umfrage unter den Mitgliedern der Niederländischen Sarkoidosepatientenvereinigung war erst eine rheumatische Erkrankung als Ursache der Beschwerden angenommen worden. Zwischen Patienten mit rheumatoider Arthritis und Sarkoidosepatienten, wurde bzgl. Müdigkeit, Schlafstörungen und Verminderung der Arbeitsfähigkeit kein Unterschied gefunden. Patienten mit rheumatoider Arthritis hatten allerdings mehr Schmerzen und waren in ihrer Beweglichkeit eingeschränkter als die Sarkoidosepatienten (Kapitel 6).

Weil Müdigkeit ein bleibendes Symptom bei Sarkoidosepatienten ist, haben wir nach Parametern gesucht, um dieses Symptom objektiv zu messen. In Studien bei Patienten mit chronisch obstruktiver Lungenerkrankung (COPD) wurde ein erhöhter Ruhestoffwechsel gefunden. Dies war auch der Fall bei Sarkoidosepatienten, die Müdigkeit angaben (Kapitel 8). Patienten bei denen eine Schwäche der Atemmuskulatur festgestellt wurde, litten häufiger unter Müdigkeit (Kapitel 7).

Insgesamt kann gesagt werden, daß die Lebensqualität von Sarkoidosepatienten schlechter ist als die von Gesunden. In einigen Bereichen ist die Lebensqualität symptomatischer Sarkoidosepatienten vergleichbar mit der von Patienten mit rheumatoider Arthritis. Müdigkeit ist ein ernstes Problem für viele Sarkoidosepatienten. Außerdem litt ein hoher Prozentsatz der Patienten an anderen körperlichen Beschwerden, welche über einen längeren Zeitraum bestehen blieben. Eine beträchtliche Anzahl von Patienten gab auch, ebenso der Erkrankung zugeschriebene, psychische Beschwerden an. Die Lungenfunktion

der Patienten zeigte keinen Zusammenhang zur Lebensqualität. Der erhöhte Ruhestoffwechsel stand in Zusammenhang mit der angegebenen Müdigkeit. Aufgrund der vorliegenden Studie scheint uns die routinemäßige Erhebung der Lebensqualität bei Sarkoidosepatienten sinnvoll. Für die einzelnen Patienten ist es essentiell, daß ihre Beschwerden, inklusive der Müdigkeit, ernst genommen werden. Die Behandlung und Begleitung von Sarkoidosepatienten sollte multidisziplinär erfolgen und nicht nur die körperlichen, sondern auch die psychosozialen Probleme miteinbeziehen.